AUS DEM PATHOLOGISCHEN INSTITUT
DER UNIVERSITÄT BASEL
(Vorsteher: Prof. Dr. med. A. WERTHEMANN)

Über die Kombination von Kartagener-Syndrom und malignem embryonalem Hodenteratom

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung
der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität
Basel

Vorgelegt von
Conrad H. Meyer
von Zürich
1966

Von der Medizinischen Fakultät genehmigt auf Antrag von
Prof. Dr. A. Werthemann

Tag der Promotion: 11. Februar 1966

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Sonderdruck aus
Frankfurter Zeitschrift für Pathologie, Band 76, Heft 1, (1966), Seite 21—31
Verlag von J. F. Bergmann, München

Druck: Brühlsche Universitätsdruckerei, Gießen

Frankfurter Zeitschrift für Pathologie 76, 21—31 (1966)

Über die Kombination von Kartagener-Syndrom und malignem embryonalem Hodenteratom

Conrad H. Meyer

Pathologisches Institut der Universität Basel
(Vorsteher: Prof. A. Werthemann)

Eingegangen am 9. April 1966

Das merkwürdige Zusammentreffen von Situs viscerum inversus, Bronchiektasie und chronischer Entzündung der Nasennebenhöhlen, das erstmals 1904 von Siewert beobachtet wurde, ist 1933 von Kartagener zu einer eigentlichen Symptomentrias zusammengefaßt worden, die später in zahlreichen Beobachtungen bestätigt werden konnte. Die gesamte Literatur ist bis 1962 in verschiedenen Mitteilungen von Kartagener u. Mitarb. referiert worden; die letzte Zusammenstellung der Literatur seit 1962 findet sich bei Stauffer. Die Gesamtzahl der von Stauffer gezählten Fälle beträgt mehr als 500. Unter ihnen findet sich eine beträchtliche Anzahl von gehäuften Beobachtungen der Trias in derselben Familie, sowie von Blutverwandtschaft der Eltern der Träger der Trias. In dieser Zahl nicht inbegriffen sind die Angaben Torgersens über das von ihm untersuchte Schirmbildmaterial Norwegens: unter rund 2 Millionen Schirmbild-Aufnahmen, welche etwa zwei Dritteln der Bevölkerung Norwegens entsprechen, fand Torgersens Situs inversus-Fälle in der Häufigkeit von etwa 1:10000 und unter diesen etwa in 25 % Fälle mit Bronchiektasien oder mit der vollständigen Trias.

Es kann also keinem Zweifel unterliegen, daß das gleichzeitige Vorkommen der genannten Veränderungen nicht einem zufälligen Zusammentreffen entspricht. Auch die Tatsache, daß die Trias relativ häufig bei zwei oder mehreren Mitgliedern derselben Familie gesehen wurde, spricht in dieser Richtung. Es muß also bei der Entstehung dieses Syndroms ein kongenitales Moment eine wesentliche Rolle spielen.

Es ist schon lange bekannt, daß beim Situs inversus (besonders beim Situs inversus partialis) Mißbildungen verschiedener Organe häufig vorkommen. Speziell bei den Fällen von Situs inversus mit Bronchiektasien sind auch an anderen Organsystemen Mißbildungen beobachtet worden, besonders häufig am Knochensystem, am Herzen und an den großen Gefäßen, an den Gefäßen des Augenhintergrundes, am Nervensystem usw. (vgl. Kartagener u. Mitarb. sowie Stauffer).

Gleichzeitiges Vorkommen von Tumoren, speziell malignen Tumoren, ist bei den Trägern der Trias bis jetzt nur von Baruah und Chiari sowie von Gude und Hull beschrieben worden. Auch die Beobachtung von Freud(Lymphogranulom) wäre hier zu erwähnen. Deshalb scheint uns die Beobachtung eines

Hodenteratoms bei einem Träger der Trias mitteilenswert, dies um so mehr, als es sich um einen autoptisch kontrollierten Fall handelt, während die Zahl der autoptisch kontrollierten Triasfälle nach Stauffer nur etwa 10 beträgt; ausführliche Sektionsprotokolle sind gar nur in einem Bruchteil dieser Zahl zu finden.

Eigene Beobachtung

S. Nr. 133/65, H. R., 1939 geborener Mann

Auszug aus den Krankengeschichten:

Der Patient war seit 1959 mehrmals hospitalisiert. Es stehen uns verschiedene Krankengeschichten des Krankenhauses Neumünster, Zollikerberg, (medizinische und chirurgische Abteilung), sowie der chirurgischen Klinik Basel und der I. und II. medizinischen Klinik Basel zur Verfügung.*)

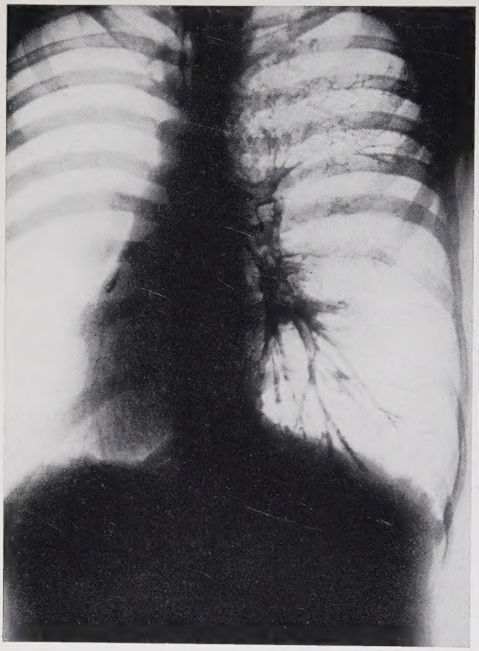

Abb. 1. H. R. 1939: Bronchographie li. mit Diónosil vom 10.9.59 Bronchien des Unterlappens ohne peripher fortschreitende Verjüngung. Keine sog. Alveolarfüllung. („Bronches cassées")

Aus der ersten Krankengeschichte vom 4. bis 21. September 1959 im Neumünster entnehmen wir folgendes:

Anamnese: Einziges Kind, unehelich, die Mutter hatte Nasenpolypen, Vater unbekannt. Seit frühester Jugend rezidivierende Bronchopneumonien. In der Primarschule wegen Krankheit und verminderter Intelligenz mehrmals sitzengeblieben. Er hatte deshalb erst mit 14 Jahren die 5. Primarklasse beendet, war dann verschiedentlich als Hilfsarbeiter tätig und mußte die Arbeit immer wieder wegen Bronchopneumonien aussetzen. Aus dem allgemeinen *Status* ist zu erwähnen: Läppischer Eindruck, Oligophrenie, flache Stirne, eingefallene Maxillargegend, Verkürzung des rechten Kleinfingers. Später wurde in der chirurgischen Klinik Basel der Befund einer Arachnodaktylie notiert. Beim Aufenthalt im Neumünsterspital: über der Lunge diffuses trockenes Giemen sowie über dem linken Mittellappen wechselnde, feinblasige, nicht klingende Rasselgeräusche. Es fand sich ein *totaler Situs inversus*. Thoraxaufnahme ergibt eine vermehrte beidseitige paracardiale Zeichnung, besonders der linken Seite.

Die *Bronchographie* mit Dionosil zeigt (Abb. 1) eine mäßige Erweiterung der Bronchien des linken Mittel- und Unterlappens, wobei hauptsächlich das Fehlen der Verjüngung distalwärts auffällt. Eine sogenannte Alveolarfüllung ist nicht zustande gekommen; die Bronchien lassen sich nicht bis in die Peripherie verfolgen, ihr Verlauf hört stellenweise abrupt auf („bronches cassées").

Auf der Schädelaufnahme vom 8.9.1959 sieht man verschattete kleine Kieferhöhlen. *Die Stirnhöhlen fehlen.* Im September 1959 wurde von Dr. Kern die Ausräumung der Kieferhöhlenschleimhaut nach Caldwell-Luc ausgeführt.

Lungenfunktionsprüfung: VK 99%, Atemgrenzwert 36%, Tieffeneau 53%.

1961 wurde der Patient von der medizinischen Klinik Basel (Prof. F. Koller) wegen wiederholter Bronchitiden in der Anamnese der chirurgischen Klinik Basel zur Operation eingeliefert.

* Den Herren Dr. Zollikofer, Chefarzt der med. Abteilung und Dr. Haeberlin, Chefarzt der chir. Abteilung Neumünster, sowie den Herren Proff. R. Nissen, F. Koller und H. Ludwig in Basel sei an dieser Stelle für die Überlassung ihrer Befunde herzlich gedankt.

Die damalige Bronchographie ergab: Bronchiektasen im rechten unteren Lingulasegment sowie ausgedehnte Bronchiektasien im linken Mittellappen (Abb. 2).

Auf Grund der Lungenfunktionsprüfung wurde ein obstruktives, wahrscheinlich reversibles Lungenemphysem mäßigen Grades angenommen. Normale arterielle Blutgase auch bei mittlerer Belastung.

Bei der *Thorakotomie* wurde der linke Ober- und Unterlappen normal befunden. Der Mittellappen war knapp faustgroß und in eine karnifizierte Masse umgewandelt. Dem Hilus des Mittellappens lagen bohnengroße, schwärzliche, fleischige Lymphknoten auf.

Die *pathologisch-anatomische Untersuchung* des resezierten linken Mittellappens ergab folgenden Befund (Abb. 3): Ein 8:4 und 5:25 cm messender Lungenlappen, welcher eine etwas verdickte, grauweise Pleura zeigt. Die Bronchien sind etwas deformiert und enthalten Schleim. Luftgehalt vermindert. Periphere Bronchien erweitert, das umgebende Lungengewebe ist infiltriert.

Histologisch: im Lungenmittellappen teilweise eine deutliche Atelektase mit etwas vermehrtem Bindegewebe in den Septenbezirken. Stellenweise ist das Lungengewebe auch etwas blutig angeschoppt. Die Gefäße hyperämisch. Cystisch erweiterte Bronchiolen, in deren Wand keine Knorpelspangen nachgewiesen werden können, jedoch noch eine

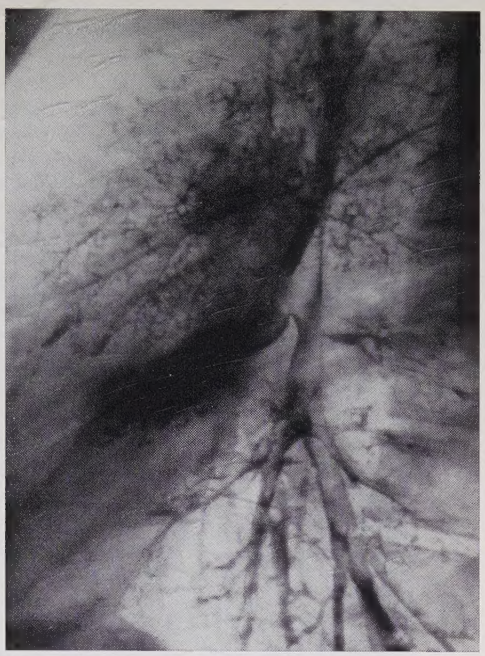

Abb. 2. Detailaufnahme vom 5.10.1961 (unmittelbar vor der Lobektomie): ausgedehnte Bronchiektasien im linken Mittellappen

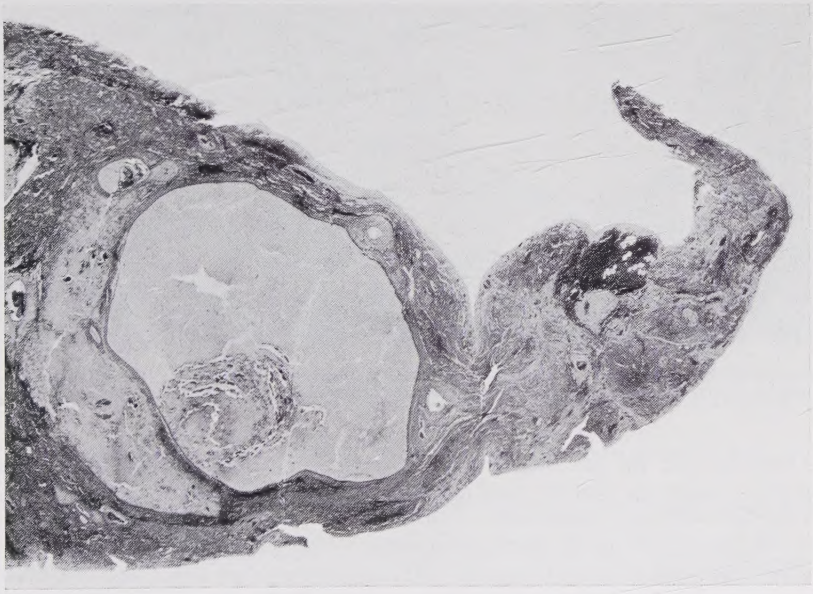

Abb. 3. Operationspräparat E. 17083/61. Vergr. 9,5×. Cystisch erweiterter Bronchiolus in der Peripherie des linken Mittellappens. Atelektase des Zwickels. Narben und chronisch pneumonische Herde im übrigen Lungengewebe

Epithelauskleidung erhalten ist. Diese besteht aus einem ein- bis zweireihigen, niedrigen, zylindrischen Epithel welches gelegentlich auch noch Flimmerhaare erkennen läßt. Die Cysten sind mit Schleimmassen und Blut angefüllt, und hie und da lassen sich in Narbenbezirken sklerotische Gefäße und Bronchiolusregenerate feststellen. Hie und da auch Bronchiektasien, in deren Wand Knorpelspangen angetroffen werden. Streckenweise chronisch-pneumonische, in Vernarbung übergehende Herde, welche schon makroskopisch als karnifizierende Herde aufgefallen sind. An den mehr zentral gelegenen Partien ein ganzes System von erweiterten Bronchien. Hier ist zum Teil noch ein richtiges, mehrreihiges, flimmerndes Cylinderepithel nachzuweisen, auch deutliche Knorpelspangen mit gelegentlicher Verknöcherung. Zwischen diesen erweiterten Bronchien ist das Lungengewebe teilweise narbig umgewandelt und atelektatisch. In den Narben auch hier Bronchiolusregenerate und in kleinen, nicht besonders erweiterten Bronchien und Bronchiolen Eiterzellen. Die Umgebung ist hier stark lymphocytär infiltriert. Neben atelektatischen Bezirken sind vor allem teilweise narbig umgewandelte Herde festzustellen, in welchen zum Teil noch starke lymphocytäre und leukocytäre Zellinfiltrate vorhanden sind, und auch in einzelnen größeren Bronchien (Abb. 4) ist subepithelial eine sehr starke Entzündungsinfiltration zu erkennen. Diese besteht aus Lymphocyten, Plasmazellen, polynucleären, vor allem auch eosinophilen Elementen. *Zusammengefaßt handelt es sich um Bronchiektasien mit teilweise Bronchialknorpelverknöcherungen, rezidivierenden, unspezifischen Pneumonien*, besonders in der Umgebung von Bronchien und Bronchiolen mit Bronchiolusregeneraten. Daneben Atelektase und Narbenbezirke sowie auch Erscheinungen von Desquamativpneumonie.

Abb. 4. Operationspräparat E. 17083/61. Vergr. 8,5×. Bronchiektasien in Hilusnähe des linken Mittellappens. Verknöcherungen in Knorpelspangen. Atelektaseherde und chronisch pneumonische Infiltrate im benachbarten Lungengewebe

Die Operation hat auf das Befinden des Patienten und namentlich auf die massenhafte Sputumproduktion keinen Einfluß gehabt. Er ist deshalb im Dezember 1962 bis Januar 1963 wiederum im Krankenhaus Neumünster, Zollikerberg, hospitalisiert gewesen. Auch im Juli 1963 mußte er ins Neumünsterspital wegen bronchopneumonischer Herde aufgenommen werden.

Die *Thoraxaufnahme* vom 18. Dezember 1962 zeigt als Folge der Lobektomie eine linksseitige Pleurosynechie sowie ein Regenerat der 6. Rippe. Keine Zeichen von Überblähung, wenig vermehrte paracardiale Zeichnung auf der rechten Seite.

Im Januar 1964 wurde der Patient von der medizinischen Klinik Basel wegen eines *rechtsseitigen Hodentumors* auf die urologische Abteilung der chirurgischen Klinik Basel verlegt. Seit etwa 4 Monaten soll eine Schwellung des rechten Hodens sowie eine Schwellung beider Brustdrüsen beobachtet worden sein. Die Angaben des Patienten sind aber offenbar wegen der mangelnden Intelligenz nicht ganz klar. Senkungsreaktion 15/39, Leukocyten 15000 mit Linksverschiebung. Leberfunktionsprüfungen normal. *Gonadotropin über 200 I. E. /24Std. (normal 10-40 E).*

Am 7. Januar 1964 wurde ein rechtsseitiger Hodentumor entfernt.

Die pathologisch-anatomische Untersuchung ergab: kleinfaustgroßer Tumor im Bereiche des rechten Hodens, der aus weichen, teilweise rötlichen, teilweise gelblichen Geschwulstmassen aufgebaut ist. Gegenüber dem Rand von noch vorhandenem Hodenparenchym setzte er sich ziemlich deutlich ab. Nebenhoden vorhanden, klein. In einem Lymphknoten ebenfalls eine graurötliche weiche Tumordurchwachsung.

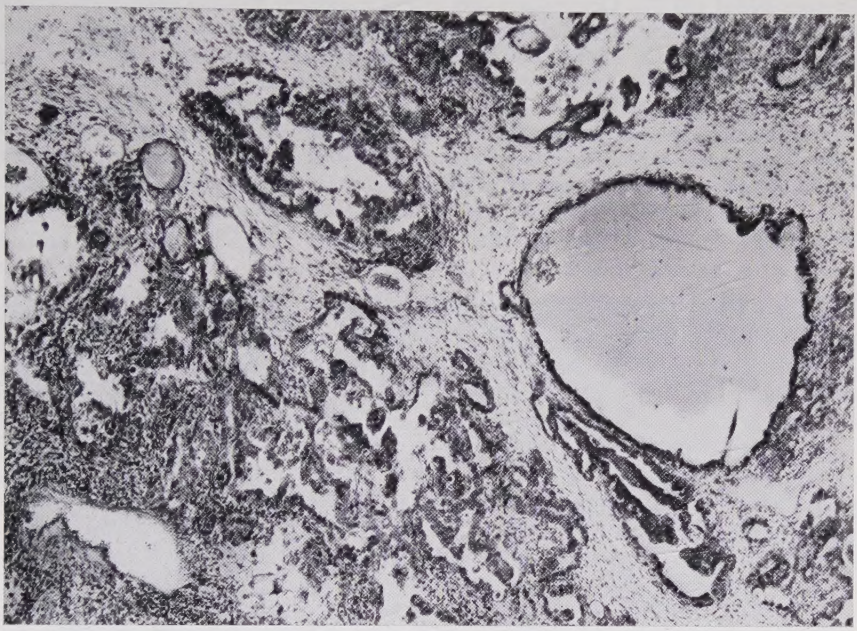

Abb. 5. Operationspräparat E. 185/64. Vergr. 65×. Acino-papillär gebautes malignes Hodenteratom mit germinativem, mesenchymalem Stroma

Histologisch (Abb. 5 und 6): ein teilweise acino-papillär aufgebautes Carcinom mit einem im ganzen kleinzelligen, neoplastischen Stroma, welches mit einem germinativen Parenchym vergleichbar ist. Vielfach unregelmäßige Schlauchbildungen, manchmal auch mehr solide, syncytial aufgebaute Stränge. Solche Elemente erinnern etwas an Trophoblastelemente, die in Chorionepitheliomen angetroffen werden können. Die vorgefundene Geschwulst wird als ein malignes Teratom bezeichnet, bei welchem freilich die hormonale Aktivität bemerkenswert ist. Auf Grund der von Collins und Pugh vorgeschlagenen Einteilung der malignen Hodengeschwülste ist der vorliegende Tumor als ein *malignes Teratom* aufzufassen, welches dem *Intermediär-Typ B* entspricht.

In dem Lymphknoten die Metastase eines gleichartig gebauten, teils acinösen, teils papillären Tumors mit gehäuften Mitosen.

Das noch restierende Hodengewebe zeigt die Erscheinungen der Druckatrophie mit Übergang in ausgesprochene Fibrosis testis.

Es wurde auch das Peritonaeum und der Retroperitonaealraum zur Untersuchung auf Metastasen eröffnet. Ein Lymphknoten auf Höhe der Arteria mesenterialis caudalis enthielt Tumorgewebe. Präparate aus der Gegend der Cysterna chyli waren frei von Tumorgewebe. Auch die Leberpunktion ergab weder Tumor noch Amyloidose.

Im Anschluß an die Operation wurde der Patient mit der Cobaltbombe bestrahlt. Am 26. Januar 1964 wurde der Aschheim-Zondek negativ, Gonadotropin 25 E, Leukocyten 3000—6000.

Im April 1964 ist der Patient einfach von der Klinik davon gelaufen, um im November 1964 wieder als Pflegefall auf die medizinische Klinik Basel eingewiesen zu werden.

Thoraxaufnahme: über beiden Lungen zahlreiche rundliche, erbs- bis pflaumengroße Metastasen.

Am onkologischen Konsilium mit Dr. Bollag wurde die Behandlung mit der Kombination von Methotrexat, Endoxan und Sanamycin beschlossen. Nach 14 Tagen mußte diese Therapie wegen eines Leukocytensturzes von 4700 auf 1900 abgestellt werden. 8 Tage später sind die Leukocyten auf 7800 angestiegen.

Am 20. Januar 1965 verstarb Patient unter den Erscheinungen der respiratorischen Insuffizienz Aschheim-Zondek wieder positiv, die Choriongonadotropine stiegen bis auf 90000 E.

Autopsie (S. Nr. 133/65): Leiche eines sehr mageren, jungen Mannes. Beide Brustdrüsen vergrößert, Drüsenkörper faserreich. *Totaler Situs inversus:* Die Leber überragt den Rippenbogen in der Medioclavicularlinie um zwei Querfinger. Im rechtsseitigen Pleuraraum 500 cm^3 blutig tingierte Flüssigkeit. Linke Pleurahöhle vollständig obliteriert.

Das *Herz* entspricht der Größe etwa der Leichenfaust. Es ist ziemlich schlaff. Der rechte (aortale) Ventrikel zeigt eine mittelstarke Wand, welche am Mitralklappenansatz *12—15* mm mißt. Er ist leicht ausgeweitet. Der linke (pulmonale) Ventrikel ist dickwandig und stark dilatiert. Die Wandung mißt an der Pulmonalausflußbahn 5—6 mm. Klappen zart. Beide Vorhöfe mittelweit. Die Kranzgefäße gehen regelrecht aus der Aorta ab. Zarte Intima ohne Polsterbildungen. Myokard auf Schnitt matt, graubraun und ohne herdförmige Veränderungen.

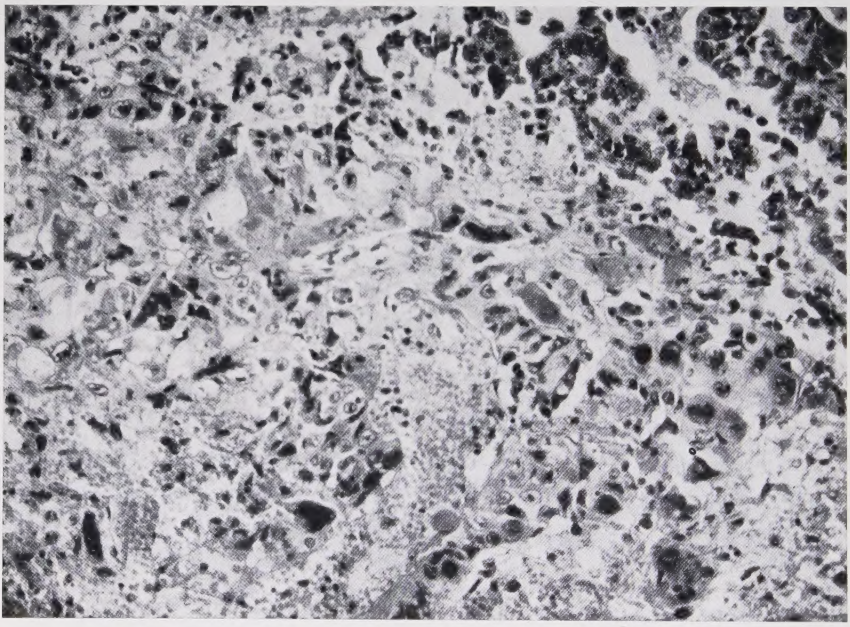

Abb. 6. S. 133/65. Lungenmetastase. Vergr. 170 x. Primitiver symplasmatischer, an Chorionepitheliom erinnernder Bau des malignen Hodentumors

Die rechte *Lunge* zeigt Zweilappung. Pleura größtenteils spiegelnd. Auf Schnitt ist das Lungengewebe ziemlich saft- und blutreich. Mehrere walnußgroße, graurote, scharf begrenzte Knoten. Außerdem im Unterlappen einzelne grauweiße, körnige, unscharf begrenzte Bezirke.

Die linke Lunge zeigt ebenfalls zwei Lappen. Mittellappen operativ entfernt. Im linken Unterlappen walnußgroße Tumorknoten. Im linken Oberlappen ein kleinfaustgroßer, nekrotisch zerfallender graugelber und ausgedehnt hämorrhagisch durchsetzter Tumorknoten.

Im linken Unterlappen unscharf begrenzte, körnige, grauweißliche Herde. Die Bronchien zeigen eine gerötete, mit Schleim belegte Mucosa. Die Bronchien zu beiden Unterlappen sind außerordentlich weit und lassen sich bis unter die Pleura aufschneiden. Es wächst nirgends Tumor in die Bronchialwand ein.

Die Pulmonalgefäße zeigen keine Thrombosen oder Embolien.

Bifurkations- und paratracheale Lymphknoten stark vergrößert, verbacken, auf Schnitt graugelblich, weich.

Die *Aorta* im Bogenteil mittelweit. Hals- und Armgefäße zeigen ebenfalls Inversion.

An den *Abdominalorganen* kein pathologischer Befund. Das retroperitonaeale Gewebe zeigt paraaortal starke Verschwielung. Die aufgeschlagene *Wirbelsäule* zeigt homogene, eher blutreiche Wirbelkörper ohne herdförmige Veränderungen.

Schädelknochen und *Gehirn* o. B.

Die *Nasennebenhöhlen* werden aufgeschlagen. Dabei zeigt sich, daß die beidseitigen Kieferhöhlen sehr eng sind. Auch die beiden Sinus ethmoidales erscheinen klein. Die Schleimhaut in den Ethmoidalhöhlen etwas geschwollen. Die Keilbeinhöhle mittelgroß.

Die aufgeschlagenen Mittelohren ohne Besonderheiten.

Die Hypophyse graurot, deutlich in Vorder- und Hinterlappen eingeteilt, eher klein.

Histologische Untersuchung: Lungen: Schwere *Bronchiektasien* und eitrige Bronchitis und Bronchiolitis. Die Bronchiallichtungen sind weitgehend mit Schleimmassen und Eiterzellen angefüllt. Das Bronchialepithel ist zum Teil exulceriert. Im Lungenparenchym ein perifokales, herdförmiges *Emphysem*. Außerdem einzelne eitrige *Herdpneumonien*.

An einer Stelle in der Lunge eine größere *Tumormetastase*. Der Grundaufbau entspricht demjenigen des Hodentumors. Es finden sich Strukturen, die an Chorionzotten erinnern, jedoch sind keine echten, gutausgebildeten Syncytialtrophoblasten erkennbar. Die für das Trophoblasten-Teratom notwendigen drei Kriterien wie: 1. Syncytiotrophoblast, 2. Cytotrophoblast und 3. echtes papilläres Wachstum sind nicht erfüllt. Einzelne Riesenzellen, die aber wahrscheinlich Degenerationsformen darstellen. Rein papilläres Wachstum fehlt; es steht das acino-papilläre Bild des Teratoma vom Intermediär-Typus B im Vordergrund. Auch in der Lungenmetastase Neubildung primitiven Mesenchyms und primitiver Gefäße. Im umgebenden Lungenparenchym erkennt man starke frische Blutungen. Die Metastase zeigt ausgedehnte Nekrosen.

Brustdrüse: Ausgedehnte *Gynaekomastie:* Reichlich Gangbildung mit Zeichen der Proliferation und der Gangsprossung. Voll entwickelte Drüsenstücke fehlen. Die sprossenden Drüsengänge liegen in einem lockeren, ziemlich zellreichen Stroma. Einzelne Gänge sind cystisch ausgeweitet.

Prostata: Regelmäßige Drüsenschläuche mit einem zylindrischen, größtenteils desquamierten Epithel. In den Drüsen konzentrische, eingedickte Sekretmassen. Keine Adenomknoten. Keine wesentliche Atrophie des Drüsenkörpers.

Linker Hoden: Enge Samenkanälchen mit reichlich Sertolizellen und spärlich Spermatogonien. Hie und da auch noch Spermatocyten und vereinzelte Spermatiden. Die gesamte Spermiogenese ist hochgradig reduziert. Die Basalmembran der Kanälchen ist zum Teil verbreitert und homogenisiert. Einzelne Kanälchen sind vollständig hyalinisiert. Im Interstitium ziemlich zahlreiche Leydigsche Zwischenzellen. Sie sind zum Teil zu kleineren Gruppen angeordnet, zum Teil liegen sie einzeln im lockeren Stützgewebe.

Hypophyse: Zeigt sowohl bei der Pearsefärbung wie im Hämalaun-Eosin-Schnitt eine regelrechte Zellzusammensetzung, soweit dies ohne Zellauszählung beurteilbar ist. Sogenannte Schwangerschaftszellen fehlen.

Kieferhöhlenschleimhaut: Chronische Entzündung und starke Schleimsekretion mit Entwicklung von kleineren Schleimcysten. Unter den Entzündungszellen finden sich Lymphocyten und reichlich Plasmazellen, vereinzelt auch eosinophile Leukocyten.

Auf Grund der makroskopischen und mikroskopischen Untersuchung wurde folgende zusammenfassende *Diagnose* gestellt:

Malignes, acino-papilläres, hormonaktives *Teratoma embryonale* des rechten Hodens: Status nach Entfernung des rechten Hodens wegen embryonalem Teratom (vgl. E. Nr. 185/64). Status nach Ausräumung der retro-peritonaealen Lymphknoten(vgl. E. Nr. 297/64). Ausgedehnte grobknotige, nekrotisch zer-

fallende Tumormetastasen im linken Lungenoberlappen. Kleinere Tumormetastasen in beiden Lappen der rechten Lunge und im linken Lungenunterlappen. Grobknotige Metastasen in mediastinalen, paratrachealen und Hilus-Lymphknoten. Gynaekomastie. Rechtsseitiger Pleuraerguss (von 500 cm^3).

Kartagener-Syndrom: Schwere Bronchiektasien beider Lungenunterlappen. Leichtere Bronchiektasien der Oberlappen. Status nach Entfernung des linken Mittellappens wegen Bronchiektasien (vgl. E. Nr. 11718 und 17083/61). Situs inversus totalis. Hypoplasie beider Kieferhöhlen und der Siebbeinhöhlen. Eitrige Bronchitis. Herdpneumonien beider Unterlappen. Mäßige Hypertrophie und starke Dilatation des rechten Ventrikel. Obligämie des Myokard. Stauung und Ödem der Leber. Leichte Hyperplasie der Milz. Stauung der Nieren. Teilweise erhaltene Renculifurchung. Entfettung der Nebennierenrinde. Starke Dilatation der Harnblase. Ödem und Oligämie des Gehirnes. Allgemeine starke Abmagerung.

Besprechung

25jähriger Mann, Träger der Kartagener-Trias, bei dem früher die Caldwell-Luc-Operation und die Lobektomie des linken Mittellappens ausgeführt wurden, stirbt an einem metastasierenden, hormonaktiven Hodenteratom, dessen erste klinische Erscheinungen etwas mehr als ein Jahr zurückliegen.

Entsprechend den Angaben der Literatur (v. Albertini) ist der Tumor beim Patienten im dritten Lebensjahrzehnt aufgetreten. Nach dem histologischen Bau des exstirpierten rechten Hodens ist er nach Collins und Pugh als „malignant teratoma intermediate B with no differentiated or organoid elements apparent" zu klassifizieren. Die Lungenmetastasen haben bei der Autopsie den identischen Aufbau gezeigt.

Wie in jedem Fall der Kartagener-Trias stellt sich auch hier die Frage, ob es sich bei den beidseits nachgewiesenen Bronchiektasien um eine eigentliche kongenitale Bronchiektasie handelt. Entsprechende Beobachtungen sind in der Literatur selten. Die Kombination mit Situs inversus und Sinusitis chronica spricht wohl mit Sicherheit für ein endogenes Moment; eine kongenitale, genauer gesagt konnatale Anomalie ist jedoch dadurch nicht bewiesen. Wie Kartagener ausführt, sind bei der Trias sicherlich auch Fälle bekannt. bei denen die Bronchiektasien erst im postnatalen Leben entstanden sind. Das endogene Moment als anlagemäßiger Faktor würde sich entweder im Sinne der idiopathischen Bronchiektasie Bards auswirken, oder es könnte sich um eine „endogen bedingte, exogen bewirkte", d. h. um eine auf einem entsprechenden Terrain entzündlich entstandene Bronchiektasie handeln („Bronchiektasie gemischter Ätiologie", Kartagener).

Als typische Beispiele solcher „Bronchiektasien gemischter Ätiologie" wären die meisten Fälle von Bronchiektasien bei der Mucoviscidosis anzusehen, die erst postnatal und unter Mitwirkung von Staphylokokkeninfektionen, aber auf dem Boden einer kongenitalen, sicher erblichen Anlage entstehen. Letztere

äußert sich in der abnormen Viscosität des Schleimes verschiedener glandulärer und cavitärer Abkömmlinge des Entoderms, der abnormen Beschaffenheit der Sekrete verschiedener Drüsen (z. B. Pankreasinsuffizienz)und dem Elektrolytgehalt des Schweißes. („Generalisierte Exokrinopathie" nach DI SANT' AGNESE).

Die bei der Mucoviscidosis festzustellenden Höhlenbildungen der Lunge stellen allerdings nicht immer eigentliche Bronchiektasien dar, gar nicht so selten handelt es sich dabei vielmehr um Abszesse. Den wesentlichen pathogenetischen Faktor bei der Mucoviscidosis stellen die Folgen der Obstruktion der kleineren Bronchien und der Bronchiolen durch den zähen Schleim dar: „Stagnation, Entzündung, Ödem, Exsudation und Schädigung des Tracheobronchialbaumes" sowie der sich daran anschließende Circulus vitiosus. (vgl. die kürzlich erschienene Übersicht von DOERSHUK u. Mitarb.)

Andererseits ist aber auch bei der Mucoviscidosis schon im Alter von 13 Tagen bei einem an Meconiumileus verstorbenen Säugling eine deutliche Erweiterung der kleinen Bronchien beschrieben worden (ZIEGLER).

In einem Falle von WERTHEMANN, GROGG und FREY war eine mangelhafte Entwicklung der Bronchialknorpel als Zeichen einer angeborenen Mißbildung festzustellen.

Beim Kartagener-Syndrom ist von BROWN und SMITH ein Kombinationsfall mit Mucoviscidosis beschrieben worden (20jähriger Mann mit typischer Anamnese und typischem Lungenbefund, auf Grund der Untersuchung von Fett und Stickstoff im Stuhl Annahme einer Pankreasinsuffizienz, positiver sweat-Test).

CALICETI, MARANA und ORLANDO berichten über ein 18jähriges Mädchen mit typischer Trias und exokriner Pankreasinsuffiizienz. Die Schweißelektrolyte sind offenbar nicht untersucht worden.

Im Falle von CAMMISA und CENTURELLI war der sweat test beim Patienten, dessen Mutter und einem Bruder posititiv. Es fand sich gleichzeitig auch eine „Melorheostose".

Umgekehrt ist im Fall 1 von KARTAGENER und STUCKI und in einigen anderen Fällen der Literatur (vgl. STAUFFER) ist der sweat-Test mit negativem Ergebnis ausgeführt worden.

In unserem Falle würden die bis in die früheste Kindheit zu verfolgenden Angaben über Bronchitis, Bronchopneumonien und Bronchorrhöe, eventuell auch der histologische Befund des lobektomierten linken Mittellappens (cystische Bronchiektasie) eher für eine konnatal bereits vorhandene Bronchiektasie sprechen. Gegen ein Mittellappensyndrom (Atelektase des Mittellappens in Folge Kompression des englumigen Mittellappenbronchus durch entzündete Hiluslymphknoten) spricht schon die Tatsache, daß bei der Autopsie mehrere Lappen befallen waren.

Als weitere Momente, die eine kongenitale Minderwertigkeit anzeigen, wären die Oligophrenie, die Arachnodaktylie und namentlich das maligne Hodenteratom anzuführen. In der Literatur sind bei der Kartagenerschen Trias nur

in 2 Fällen gleichzeitig maligne Tumoren erwähnt: Baruah und Chiari beschreiben den Fall eines 52jährigen Hindu mit kompletter Trias mit einem autoptisch nachgewiesenen anaplastischen oat-celled-Carcinom innerhalb der Bronchiektasie des rechten Ohrlappens. Die Autoren nehmen an, daß das Carcinom die Folge der infektiös bedingten Reizung darstellt. Gude und Hull erwähnen ein Lymphosarkom des terminalen Ileum bei einem 69jährigen Mann mit Kartagener-Syndrom. Einer der Fälle Freuds hat gleichzeitig an einem histologisch nachgewiesenen Lymphogranulom gelitten. Auch der Fall von Grewal, Dixit und Dutta mit Hemmung der Spermatogenese und Sterilität bei einem 32 j. Mann darf hier angeführt werden.

Zusammenfassung

1. Mitteilung eines Falles von hormonaktivem, metastasierendem Hodenteratom mit chorionepitheliomartigen Bildern bei einem 25jährigen Träger der Kartagener-Trias, d. h. Situs inversus, Bronchiektasien und chronische Sinusitis

2. Die Kombination der Kartagener-Trias mit malignen Geschwülsten ist ungewöhnlich und einschließlich unseres Falles erst viermal beschrieben worden: Baruah und Chari: Brochial-Carcinom; Gude und Hull: Lymphosarkom des Ileum; Freud: Lymphogranulom, und eigener Fall: malignes, hormonbildendes Hoden-Teratom.

Literatur

Albertini A. von: Histologische Geschwulstdiagnostik. Stuttgart: G. Thieme, 1955.

Agnese P. A. di Sant': The pulmonary manifestations of fibrocystic disease of the pancreas. Dis. Chest **27**, 654 (1955).

— Die cystische Fibrose des Pankreas, Mucoviscidosis, fibrocystische Erkrankungen des Pankreas Dtsch. med. Wschr. Bd. 86/2, 1376 (1961).

Baruah B. D., and M. V. Chiari: Kartagener Syndrom with bronchogenic Carcinoma. Ind.. Med. Ass. **21**, 438 (1952).

Brown N. M., and A. N. Smith: Kartagener's Syndrome with fibrocystic disease. Brit. med. J. **1959 II**, 725.

Caliceti G., E. Marana e E. Olando: Un caso die sindrome die Kartagener. Otorinolaring. ital. **30**, 18 (1961).

Cammisa M., e G. Centurelli: Su di un caso di sindrome di Kartagener con associata mucoviscidosi e meloreostosi. Nuntius Rad. **27**, 727 (1962).

Collins D. H., and R. C. B. Pugh: Classification and frequency of testicular tumors. Brit. J. Urol. **36**, 1 (1964).

Doershuk C. F., L. W. Mattaews, A. S. Tucker, and S. Spector: Evakuation of a prophylactic and therapeutic program for patients with cystic fibrosis. Pedriatrics **36**, 675 (1965).

Freud: (im Druck)

Grewal, K. S., R. P. Dixit, and B. Dutta: Kartagener Syndrom assosiated with arrested spermatogenesis and sterility. J. Indian Med. Ass. **45**, 608 (1965).

Gude H. E., and J. G. Hull: Kartagener Syndrom with Lymphosarcoma of small intestine. J. Amer. med. Ass. **171**, 1825 (1959).

Kartagener M.: Bronchiektasien bei Situs viscerum inversus. Beitr. Klin. Tuberk. **83**, 489 (1933).

Kartagener M.: Das Problem der Kongenitalität und Heredität der Bronchiektasien. Ergeb. inn. Med.Kinderheilk. **49**, 378 (1935).

— Die Bronchiektasien. In: Hdb. Inn. Med. **4** II, 364 (1956).

—, u. M. Gruber: Bronchiektasien und Dilatationen anderer glandulärer und kavitärer Organe. Schweiz. Z. Path. **10**, 36 (1947).

Kartagener M., u. K. Muelly: Bronchiektasien bei Situs viscerum inversus. Schweiz. Z. Tuberk. **13**, 166 (1956)

—, and P. Stucki: Bronchiectasis with situs inversus. Arch. Paediatr. **79**, 193 (1962).

Siewert: Über einen Fall von Bronchiektasie bei einem Patienten mit Situs inversus viscerum. Berl. Klin. Wschr. **41**, 139 (1904).

Stauffer U.: Bronchiektasie bei Situs viscerum inversus. Beitr. Klin. Tuberk. (im Druck).

Torgersen J.: The triad of Kartagener. Schweiz. Med. Wschr. **82**, 770 1952).

Werthemann A., E. Grogg u. W. Frey: Zur Pathogenese der cystischen Pankreasfibrose Virchows Arch. path. Anat. **321**, 411 (1952).

Ziegler E.: Beitrag zur Frage einer Beziehung zwischen Rhesus-System und Meconiumileus. Helv. paediatr. Acta **2**, 296 (1947).

Conrad H. Meyer
Pathologisches Institut der Universität Basel
CH-Basel

Druck: Brühlsche Universitätsdruckerei Gießen